Aus der Universitäts-Frauenklinik der Vereinigten Friedrichs-Universität Halle-Wittenberg.
Direktor: Geheimrat Professor Dr. Sellheim.

Beitrag zur Pathologie und Klinik der Spina bifida beim Neugeborenen.

Mitteilung zweier einschlägiger Fälle aus der Universitäts-Frauenklinik zu Halle (Saale).

Auszug aus der Arbeit.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Vereinigten Friedrichs-Universität Halle-Wittenberg

vorgelegt von

Johannes Vorhauer

z. Zt. Medizinalpraktikant

in Zeitz.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Derzeitiger Dekan: Prof. Dr. Stieve.

Referent: Geheimrat Prof. Dr. Sellheim.

Druck von W. Hendrichs, Halle a. S.
1922

Schwalbe stellte nach umfassenden Statistiken fest, daß durchschnittlich ein Fall von Spina bifida auf 1000 Geburten kommt.

Bis zur Mitte des vorigen Jahrhunderts wurden die Spaltbildungen der Wirbelsäule mit Hervorwölbung cystischer Tumoren in Analogie gesetzt mit dem angeborenen Hydrocephalus, indem ein Hydromyelos den Verschluß der knöchernen Wirbelsäule verhindert haben und die bedeckenden Häute vorgebaucht haben sollte. Die erste genaue anatomische Beschreibung brachte von Recklinghausen und teilte daraufhin die Spina bifida cystica ein in die Myelocele resp. Myelomeningocele, die Myelocystocele resp. Myelocystomeningocele und die Meningocele. Bei ersterer findet sich Spaltbildung im Rückenmark, in der Pia, Arachnoidea, Dura, im Knochen und der äußeren Haut. Ihre äußere Bedeckung baut sich auf aus der Area medullo-vasculosa mit oberem und unterem Polgrübchen, der Zona epithelio-serosa und der Zona dermatica. Die Flüssigkeitsansammlung findet in der ventralen Arachnoidea statt. Die Myelocystocele entsteht aus dem erweiterten Centralkanal, Spaltbildung findet sich in der dorsalen Dura und im Knochen. Die Meningocele entsteht durch Vorstülpung der dorsalen Häute, das Rückenmark ist immer intakt. Spaltbildung findet sich im Knochen, nach v. Recklinghausen und Muscatello auch in der Dura. Hildebrandt, de Ruyter und Marchand leugnen die Spaltbildung der Dura. Die Meningocele ist selten.

Alle Formen können evtl. mit Diastematomyelie kombiniert sein, die meist durch eine Knochenspange oder einen Bindegewebsstrang hervorgerufen ist. Auch findet sich Kombination mit Hydrocephalus, Anencephalie, Hasenscharte oder sonstigen Spaltbildungen am Schädel, Klumpfüßen, Luxatio femoris congenita, Luxatio patellae congenita, Syndactylie etc., auch mit wirklichen Geschwülsten.

Die Spina bifida kommt am häufigsten im Lumbalteil vor, dann lumbosakral, sakral, thorakal, cervikal. Meningocelen werden nur an den unteren Teilen der Wirbelsäule gefunden.

Die Theorien über die Genese sind zahlreich. Früher wurde allgemein die Entstehung aus einem geplatzten Hydromyelos angenommen. Marchand nimmt unvollkommene Trennung der Medullarplatte vom Hornblatt an, Dareste Druck der Amnionkappe oder Verwachsungen des Amnion. Lebedeff gibt abnormen Krümmungen des Embryo die Schuld, ohne indessen ihre Entstehung zu erklären. Kermauner führt die Krümmungen auf Hydramnion zurück. v. Recklinghausen spricht von primärem Wachstumsmangel des Blastoderms, Muscatello allgemein von Verminderung der Bildungs- und Wachstumsenergie. Fischer und Beneke machen abnorme Verwachsungen des Medullarrohres mit der Haut verantwortlich. Taruffi sieht das Primäre in einer Gefäßwucherung der Area medull.-vascul.

Experimentell erzeugte Richter Spina bifida, indem er Hühnereier Temperaturschwankungen aussetzte, Lucksch durch Auflegen von Deckglassplittern auf die Keimscheibe von Hühnereiern. Morgan erhielt sie bei Froscheiern durch Einlegen in 6 % NaCllösung, Hertwig bei Axolotl durch Einlegen in 7 % NaCllösung. Derselbe erreichte Verzögerung des Urmundverschlusses durch Ueberfruchtung geschädigter Froscheier und glaubt darin ein Hauptmoment für die Entstehung der Spina bifida sehen zu können. Kollmann konstatierte bei Embryonen eine Vergrößerung des Canalis neurentericus.

Die teratogenetische Terminationsperiode wird von allen Autoren sehr früh angesetzt, ungefähr in die Mitte der 3. Woche.

Das Anwachsen zum Tumor geschieht nach v. Recklinghausen durch Gleichgewichtsstörungen zwischen Blutdruck und Liquordruck wegen Fehlens der Dura, nach Schwalbe durch excessives Wachstum ausgedrückt in erhöhter sekretorischer Tätigkeit der Arachnoidea.

Die klinischen Erscheinungen bestehen abgesehen von der Tumorbildung bei der Myelocele vor allem in ausgedehnten Lähmungen. Die Myelocystocele und Meningocele unterscheiden sich von der Myelocele durch ihren Hautüberzug und sind meist nicht durch Lähmungen kompliziert. Zur Differentialdiagnose zwischen den beiden letzten Formen kann die Durchleuchtung dienen, um etwa hindurch ziehende Nerven zu erkennen.

Die Therapie besteht in der Gegenwart nur in der Operation. Sie erziehlt in ca. 60 % Heilung. Die Gefahren der Operation bestehen in allzugroßem Liquorverlust, Meningitis und sekundärem Hydrocephalus. Die Operation besteht in Umschneidung des Tumors und Excision mit eventueller Reposition von nervösen Bestandteilen. Der Verschluß wird am besten erreicht durch einen Muskel-Fascienlappen, Knochenplastik ist meist überflüssig. Im allgemeinen soll die Operation so früh wie möglich stattfinden und so einfach wie möglich sein.

Fall I: Myelocystomeningocele sacralis bei einem drei Tage alten Neugeborenen weiblichen Geschlechts.

Am 6. XII. 1921 erfolgte die spontane Geburt in Steisslage. Am Kreuzbein befand sich ein Tumor von 15 cm. Länge, 10 cm. Breite und 6 cm. Tiefe. Er war überzogen von normaler Haut, saß breitbasig auf, zeigte pralletastische Konsistenz und war auf Druck nicht zu verkleinern. Am 9. XII. 1921 fand die Operation statt, die in Umschneidung, Entleerung, Excision und Hautnaht bestand. Es erfolgte dauernder mäßiger Liquorabfluß aus der Operationswunde, nach einigen Tagen stellte sich eitrige Sekretion ein. Am 19. XII. 1921 erfolgte der exitus an Meningitis. Die Sektion ergab eine ausgedehnte Meningitis cerebrospinalis ausgehend von der Operationswunde. Es fand sich eine Spaltbildung des gesamten Kreuzbeins, in der Höhe des Kreuzbeins war das Rückenmark quer durchschnitten. Die makroskopische Untersuchung des excidierten Sackes zeigte außen normale Haut, innen eine glatte Fläche, die von einer derben, leicht ablösbaren Membran gebildet wurde. Zwischen dieser Membran und der äußeren Haut verliefen radiär von der Mitte ausgehend zahlreiche weißliche Stränge. Etwa in der Mitte der Innenwand befand sich eine kirschgroße schwammige Masse, von dort aus zog nach links seitlich ein Strang frei durch die Höhle. Mikroskopisch bestand die Innenmembran aus feinen Fasern, die schwammige Masse und der von ihr ausgehende Strang aus Nervengewebe. Unter der Haut befand sich lockeres Bindegewebe mit quergetroffenen Nervensträngen.

Die Innenmembran wird als Arachnoidea gedeutet, die secundär mit der äußeren Haut verwachsen ist, die Nervensubstanz als Rückenmarksrest, was der Abgang von Nervensträngen beweist. Der Befund wird als Myelocystomeningocele bezeichnet, wobei sich das geplatzte Rückenmark an der dorsalen Sackwand befindet und die Meningocele zwischen ventraler Dura und Arachnoidea entstanden ist. Für die Genese wird abnorme frühzeitige Fixation des Rückenmarks an die Haut angenommen, wofür auch die anomale Länge des Rückenmarks spricht.

Die postoperative Prognose war durch den dauernden Liquorabfluß von vornherein getrübt. Dadurch kam es wohl zum sekundären Eindringen von Keimen in den Lumbalkanal, was schließlich zur Infektion der Meningen und zum exitus letalis führte.

Fall II: Myelocele lumbo-sacralis bei einem 1 Tag alten Neugeborenen männlichen Geschlechts.

Am 9. V. 1922 erfolgte die Geburt in Steisslage. Am unteren Teil der Lendenwirbelsäule und Anfang des Kreuzbeins befand sich ein etwa kleinapfelgroßer Tumor, dessen Oberfläche stark durchblutet war, sodaß Einzelheiten nicht zu erkennen waren. Die Glutaealmuskulatur war beiderseits atrophisch, die unteren Extremitäten fast völlig gelähmt, ihre Muskulatur sehr schwach entwickelt. Auf Druck war keine Verkleinerung der Geschwulst zu erzielen. Am 10. V. 1922 fand die Operation statt, die in Umschneidung, völliger Excision und Verschluß durch Hautnaht bestand. Am folgenden Tage wurde Klaffen des Anus festgestellt. Am 27. V. 1922 traten meningeale Reizerscheinungen auf, nachdem einige Tage vorher etwas Liquor abgeflossen war. Von da an glatter Heilungsverlauf. Jetzt war eine Spalte vom 3. Lendenwirbel bis zum 2. Sakralwirbel zu palpieren, die auch im Röntgenbild deutlich sichtbar ist. Bald nach der Operation entwickelte sich ein mäßiger Hydrocephalus, der aber nach einiger Zeit sistierte. Der excidierte Sack zeigt eine Länge von 8 cm., eine Breite von 5 cm. Area medullo-vasculosa, Zona epithelio-serosa und Zona dermatica sind nach Formolhärtung deutlich ausgeprägt. Die Innenwand besteht aus einer glatten, derben Membran mit einer der Area med.-vasc. entsprechenden, vorspringenden Leiste. Darüber befindet sich eine zweite, dünne Membran, die in der Zona epith.-ser. die Außenfläche bildet. Mikroskopisch besteht die Area aus Nervengewebe mit wenig markhaltigen Nervenfasern. Kautalwärts wird die Area strangförmig und durch ein Bindegewebsbündel in zwei übereinander liegende Stränge mit je einem mit Cylinderepithel ausgekleidetem Kanal geteilt. Neben dem Nervenstrang befindet sich links ein kleines Stück Knorpelgewebe. Die Innenwand besteht aus derben Fasern mit wenig platten Zellen, darüber befindet sich ein lockeres Gewebe aus feinen Fasern, das in der Zona epith.-ser. frei zu Tage liegt. Der Befund ist typisch für eine Myelocele. Die Innenmembran wird als verdickte Arachnoidea gedeutet, die lockere Membran als Pia. Die Dura fehlt. Durch den Bindegewebsstrang, der mit dem Knorpelstückchen als Rest der Membrana reuniens superior aufgefaßt wird, hat eine partielle Zweiteilung der Area stattgefunden. Für die Entstehung wird eine frühzeitige Verwachsung der Rückenmarksanlage mit ihrer Bedeckung angenommen, wozu der innige Konnex von Resten der Membrana reuniens superior mit dem Rückenmark berechtigt. Die Prognose des weiteren Verlaufs ist durch die Ausbildung des Hydrocephalus etwas beeinträchtigt. Es ist aber zu hoffen, daß seine Ausbildung sistiert, ein späterer Intelligenzdefekt ist aber nicht auszuschließen. Fall II beweist, daß einfacher Hautverschluß genügt und daß mit dem Sack die tumorbildende Ursache entfernt ist.

Abnorme Fixation ist nicht immer die Ursache der Entstehung, sondern nur eine von mehreren. Es kann sich auch direkt um primären Wachstummangel oder um Amnionverwachsungen oder abnorme Krümmungen oder mangelnden Urmundverschluß handeln.